

ANNÉE 1965 - N° 42

A propos de quatre cas
de
Dysembryomes Pharyngés

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 7 Avril 1965
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

GLARNER Gérard

né le 28 Mai 1935, à ARTHAZ (Haute-Savoie)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553409_0019

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ANNÉE 1965 - N° 42

A propos de quatre cas de Dysembryomes Pharyngés

THÈSE

présentée à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 7 Avril 1965
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

GLARNER Gérard

né le 28 Mai 1935, à ARTHAZ (Haute-Savoie)



FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :

M. J. LEPINE - Membre de l'Institut
M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J.F. CIER

Assesseurs : MM. M. LEVRAT
L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE,
SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale P
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSELME	Chimie biologique et médicale
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
PIGEAUD	Clinique Obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie
PAUFIQUE	Clinique Ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie

MM; BRUN Clinique de pneumo-phtisiologie
 CREYSSSEL Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
 DARGENT Clinique carcinologique
 GUICHARD Anatomie pathologique
 GIRARD Paul Pathologie générale et expérimentale
 LATARJET Anatomie
 PEYCELON Pathologie chirurgicale
 GIRARD Marcel Clinique médicale D
 VACHON Pathologie médicale
 GALY Physio-pathologie des voies respiratoires
 PAPILLON Radiologie
 JEUNE Clinique médicale Infantile et Hygiène du Ier Age
 GONIN Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
 MONNET Bactériologie
 BANSSILLON Physiologie et pathologie obstétricales
 CHATONNET Physiologie B
 GUINET Clinique endocrinologique
 TRILLAT Clinique de chirurgie orthopédique
 FREIDEL Clinique stamatomologique
 MARION Joseph Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
 DORCHE Matière médicale et législation pharmaceutique
 DUMONT Louis Histologie et embryologie
 PERROT Chimie
 CIER J.F. Physiologie A
 PERRIN J. Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
 MICHAUD Pierre Clinique de chirurgie cardiaque
 SARROUY Charles Clinique médicale infantile
 X..... Clinique des maladies infectieuses
 X..... Biologie médicale et pharmacodynamie
 X..... Clinique gynécologique
 X..... Thérapeutique

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER Physique nucléaire appliquée à la médecine
 BERTOYE Bactériologie
 MANSUY Neuro-chirurgie
 COLLET Chimie générale et pharmaceutique
 LACROIX Hygiène et climatologie
 LIARAS Clinique chirurgicale propédeutique
 LECUIRE Neuro-chirurgie
 REVOL Médecine générale
 GOINARD Thérapeutique chirurgicale
 CIER André Pharmacie Chimique et Pharmacologie
 PONT Maurice Médecine générale
 TRAEGER Médecine générale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN Parasitologie
 FEROLDI Anatomie pathologique

MM.MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES TITULAIRES

MM.CREYSSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
PINET	Electro-Radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
COLIN	Médecine légale

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène

MM.FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
FLANDROIS	Physiologie
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM.BONAMOUR	Ophtalmologie
De MOURGUES G.	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON .	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEX	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. Le Professeur MOUNIER-KUHN

Assesseurs : M. Le Professeur Agrégé GIGNOUX

M. Le Professeur Agrégé LARBRE

M. Le Professeur Agrégé ROBERT

A mes Parents,

qui m'ont permis ces études.

A ma Femme.

pour le soutien constant qu'elle m'a apporté.

A ma Fille,

A tous les Miens,

en témoignage de ma profonde affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur MOUNIER-KUHN
Professeur de Clinique Médicale

Il nous a fait le très grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse après nous avoir
permis de réaliser ce travail.

Nous rendons hommage à son
grand art d'enseigner et le prions
de trouver ici le témoignage de
notre gratitude et de notre res-
pectueuse admiration.

A NOS JUGES :

Monsieur le Professeur Agrégé GIGNOUX

Il a bien voulu nous confier le sujet de ce travail et nous a guidé dans son élaboration avec bienveillance et sollicitude.

Nous admirons la logique de sa pensée, l'étendue de ses connaissances, la clarté de son enseignement.

Qu'il soit assuré de notre fidèle dévouement et que cette thèse soit le symbole de notre respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé LARBRE

Monsieur le Professeur Agrégé ROBERT

Ils nous ont fait l'honneur d'accepter d'être nos juges et nous ont fait profiter de leurs précieux conseils.

En témoignage de respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur H. MARTIN
OTO-RHINO-LARYNGOLOGISTE DES HOPITAUX

Nous lui adressons nos bien sincères
remerciements pour l'aide qu'il nous a
apportée dans l'élaboration de ce travail
et nous le prions de croire à nos senti-
ments les plus reconnaissants ainsi qu'à
notre respectueuse admiration.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

INTRODUCTION

Les tumeurs congénitales du pharynx peuvent être classées en trois grands groupes, selon leur siège et leur origine embryonnaire.

Un premier groupe comprend :

Des tumeurs rhinopharyngées médianes développées au plafond du cavum ou devant l'atlas et l'axis qui tirent leur origine des vestiges de la notochorde primitive : ce sont les chordomes.

Un deuxième groupe renferme des tumeurs hypopharyngées médianes développées au niveau du foramen caecum, aux dépens des vestiges du tractus thyroïdienne : ce sont les kystes du tractus.

Le troisième groupe, qui nous intéresse, concerne l'ensemble des tumeurs endopharyngées congénitales développées au niveau de la paroi latérale du pharynx, dont l'étude ne peut être séparée de celle des kystes latéro-cervicaux dont l'origine embryologique se situe au niveau de la paroi pharyngée primitive.

La fréquence respective de ces trois grandes catégories de tumeurs est très différente.

Si les kystes du tractus thyroïdienne sont très couramment rencontrés, bien connus dans leur aspect clinique, parfaitement codifiés dans leur traitement, il n'en est pas de même des chordomes nasopharyngiens et des dysembryomes d'implantation latérales qui sont exceptionnels. La connaissance de ces derniers est de date relativement récente et les travaux se rapportant à cette question, peu nombreux.

HISTORIQUE

Il n'est pas dans nos intentions de faire un rappel historique complet. Nous voudrions simplement montrer quelle a été la démarche des connaissances se rapportant à cette question.

Comme il fallait s'y attendre, ce sont les tumeurs les plus fréquentes, les kystes thyroïglosses qui furent les premières connues, mais elles demeurèrent longtemps l'objet d'interprétations imprécises. MALGAIGNE, en 1889, considéra les kystes thyro~~hyo~~ïdiens comme une simple hydropisie des bourses séreuses des plans superficiels. NELATON cherchant leur origine dans des plans plus profonds, les rattacha à des dilations sous muqueuses des follicules de la région épiglottique. Les études de LANNELONGUE, ACHARD et MENARD ne reconnurent que tardivement les caractères distinctifs et l'origine thyroïglosse de ces kystes.

En 1929, REMY NERIS, sous l'égide de SEBILEAU et LEMAITRE, fit une étude détaillée de ces kystes, précisant leur variété de siège, leur caractère histologique, leur origine embryonnaire.

Cette question a suscité encore de très nombreux travaux récents, mais portant principalement sur leur traitement et ses modalités chirurgicales (de là est né la nécessité d'une résection complète avec, en particulier, section de l'os hyoïde).

Très anciennement aussi, furent étudiés les chordomes qui, cependant, étaient de fréquence moindre et d'étude plus difficile.

Mais, dès 1857, HASSE, ZENKER et VIRCHOW, découvrirent de petites masses gélatineuses situées au niveau du clivus de Blumenbach, qui correspond à la synchondrose sphéno-occipitale, caractérisées par l'existence de cellules à vacuoles : ils admirèrent alors, pour ces tumeurs, une origine cartilagineuse et VIRCHOW leur donna

le nom d'Ecchondrosis sphéno-occipitalis.

L'année suivante, MULLER reprit leur étude, les rattacha à leur véritable origine chordale et leur donna le nom de "Chordome". Cette origine ne fut définitivement acceptée que le jour où RIBBERT, en 1895, la confirma expérimentalement : Injectant dans le tissu conjonctif prévertébral d'un lapin, des débris chordaux prélevés au niveau du nucléus pulposus, il obtint une tumeur aux caractères semblables à ceux des chordomes du clivus.

GRAHL, en 1903, décrivit le 1er chordome malin du clivus.

LINCK, en 1909, rapporta l'observation d'un chordome de la voûte du pharynx dont les premiers signes furent nasopharyngiens.

MABREY, en 1935, fit une étude portant sur 49 chordomes crâniens.

FRANCK et BOURGEOIS, en 1954, reprirent l'étude des chordomes et insistèrent sur la nécessité de leur exérèse chirurgicale.

Le nombre considérable des études précédentes, aussi bien anciennes que récentes, met en évidence le fait que les tumeurs congénitales endopharyngées d'implantation latérale, qui nous intéressent plus particulièrement, sont de connaissance plus récente et que, finalement, peu de travaux importants leur ont été consacrés.

Certes, dès 1819, MECKEL rapporta la première observation de ces formations congénitales, à propos d'un mémoire "sur les poils et les dents qui se développent accidentellement dans le corps", mais aucun examen histologique ne fut pratiqué.

GOSCHLER, en 1865, fut de fait, le premier qui publia une observation détaillée du polype congénital du pharynx, constitué par un revêtement cutané avec un derme et une partie centrale musculo-conjonctive.

AFHLED, en 1875, rapporta un cas de tumeur tératoïde du pha-

rynx de "dimension volumineuse", au sein de laquelle l'examen histologique mit en évidence un nombre considérable de tissus dérivant des trois feuillets embryonnaires.

LANNELONGUE, en 1886, dans son traité sur les kystes congénitaux du cou, consacra un chapitre aux tumeurs pharyngées qu'il intitula : "productions dermoïdes situées dans la cavité buccale". Il attribua leur origine à une anomalie du développement des fentes et des arcsbranchiaux.

Dès 1888, ARNOLD distingua 4 groupes de tumeurs tératoïdes orales. Cet auteur range dans un premier groupe des structures relativement simples, le plus souvent pédiculées, attachées au palais ou à l'épipharynx et dérivant de deux feuillets embryonnaires qu'il nomme polypes velus. Le deuxième groupe comprend des tumeurs de plus grande taille faisant saillie au delà de l'orifice buccal et constituées, au point de vue morphologique, par des tissus appartenant aux trois feuillets germinaux.

Le troisième groupe hétérogène englobe des tératomes dont le trait commun est de contenir des dents bien développées.

Un quatrième groupe est constitué par des édifices tissulaires monstrueux, présentant dans de nombreux cas, des organes rudimentaires, tels que doigts et yeux (épignathes vrais).

ARNOLD pense que les polypes velus résultent de malformations tissulaires locales causées par le déplacement d'une partie de l'ébauche hypophysaire, alors que les tératomes et les monstres sont des implantations foetales.

DESCLOUX, en 1900, fit une étude clinique et étiologique particulièrement soignée de douze polypes dermoïdes retrouvés dans la littérature et observa leur similitude avec les kystes branchiaux de la face et du cou.

SCHWALBE, en 1907, consacra un important mémoire aux épi-

gnathes et reprit la classification d'ARNOLD, tout en inversant les groupes : les polypes velus sont classés dans son quatrième groupe.

BROWN KELLY, en 1918, reprit l'étude des polypes dermoïdes.

OPPIKOFER, en 1932, retrouva 62 cas de polypes dermoïdes.

Ce n'est qu'en 1940 qu'EWING réalisa la première étude d'ensemble des tumeurs tératoïdes du pharynx, ébauchée par ARNOLD, de nombreuses années auparavant. Il distingua 4 types principaux :

- Les polypes velus dont la structure histologique est d'origine dermique.
- Les tumeurs tératoïdes qui diffèrent des précédentes par une structure histologique tridermique, une taille plus importante et un développement qui s'est fait plus tôt au cours de l'embryogénèse.
- Les tératomes identiques aux tumeurs tératoïdes mais où les tissus forment de véritables ébauches d'organes.
- Enfin, les épignathes qui présentent des organes et des membres bien formés semblant provenir d'un fœtus jumeau.

Cette classification est reprise dans les travaux anglais et américains les plus récents : FOXWELL et KELHAM en 1954, WALKER en 1963.

MASSON, en 1948, introduisit la notion d'hétérotopie dysgénétique qui vint compléter les notions pathogéniques antérieures.

Ce rappel historique met bien en évidence la discussion princeps concernant cette question, celle de son étiopathogénie qui se reflète dans les différentes terminologies qui furent employées pour la définir.

Tour à tour baptisées des qualificatifs de polypes, kystes, tératomes, tumeurs tératoïdes, branchiomes, ces tumeurs doivent do-

rénavant porter le nom de dysembryomes, qui traduit une difficulté survenue dans l'embryogénèse revêtant un caractère tumoral. C'est sous ce vocable, dû à LEMARIEY, qui entreprit en 1960 leur étude anatomo clinique, que nous les désignerons ainsi que c'est l'habitude actuellement.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Bien qu'un vice d'évolution dans le développement embryonnaire de l'appareil branchial ne puisse expliquer à lui seul la multiplicité des aspects anatomiques et histologiques des dysembryomes pharyngés d'implantation latérale, un rappel de la théorie branchiale de KOSTIANECKI et MIELECKI, admise pour expliquer la pathogénie des diverses malformations latéro-cervicales dont le point de départ est la paroi pharyngée primitive, doit être envisagé. Il sera précédé d'une étude du développement normal de l'appareil branchial. Quelques notions sommaires doivent être rappelées :

Chez l'embryon humain de la 4ème semaine, on peut voir se développer, sur la partie latérale du cou, quatre saillies en forme de bourrelet, se dirigeant en avant vers sa face ventrale. Ce sont les arcs branchiaux séparés par des dépressions, les fentes branchiales.

Chaque arc résulte de la formation en regard les unes des autres d'invaginations ectoblastiques (poches branchiales ectoblastiques) et d'évaginations entoblastiques (poches branchiales entoblastiques). Le premier arc limite la dépression du stomodaeum. l'extrémité antérieure de cet arc constitue le bourgeon maxillaire inférieur qui borde en bas la cavité stomodaeale; sur son bord antérieur, prend naissance très rapidement, un massif important, le bourgeon maxillaire supérieur. Le premier arc est souvent appelé arc mandibulaire car de son mésenchyme proviendra la mandibule.

En arrière de l'arc mandibulaire, on distingue le deuxième arc branchial dit arc hyoïdien.

Enfin, les deux derniers arcs visibles, le 3ème et le 4ème sont plus petits que les précédents. (Figure I)

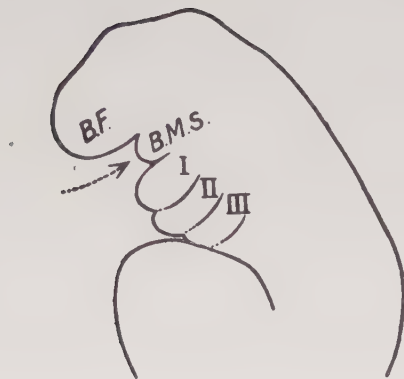


Fig. 1

très jeune embryon humain:
trois arcs branchiaux sont
déjà différenciés.

BF: bourgeon frontal

BMS: bourgeon maxillaire
supérieur

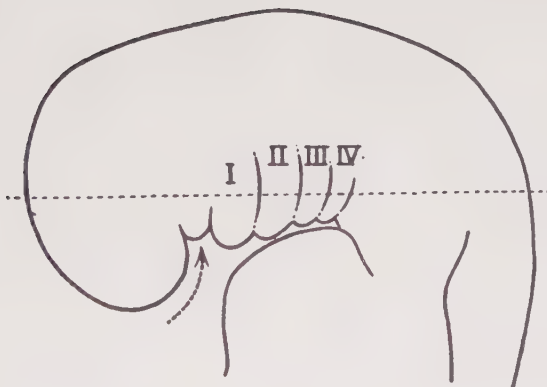


Fig. 2

embryon plus âgé à quatre
arcs dont la tête est fléchie.



Fig. 3

embryon à tête fortement fléchie.
Le 2ème arc vient recouvrir
le 3ème et 4ème arc et limite
ainsi la cavité du sinus cervical.

Le deuxième arc ne tarde pas à prendre un plus grand développement; il déborde ainsi progressivement sur les deux arcs suivants. Les phénomènes se complètent avec l'inflexion considérable de l'extrémité céphalique. A cause de ce reploiement, le deuxième arc vient passer au dessus des troisième et quatrième arcs postérieurs qui se trouvent ainsi recouverts. Ces arcs disparaissent en profondeur, alors que le deuxième arc hypertrophié semble se souder avec la paroi ventrale de l'embryon. Ainsi se trouve isolée une petite cavité, le sinus cervical de RABL dont le fond est constitué par le troisième et quatrième arcs, tandis que sa paroi superficielle l'est par l'arc hyoïdien. (Figure II et III).

A un stade ultérieur, lors de la formation de la paroi antérieure du cou, la tête de l'embryon va se redresser, la zone correspondant au sinus cervical se trouvera déplacée et reportée sur la partie latérale du cou et dans sa partie moyenne. Ce sinus cervical ne reste perméable qu'un certain temps chez l'embryon et disparaît. Ainsi donc, quatre arcs branchiaux sont-ils bien individualisés. Cependant, l'inspection de la région entoblastique pharyngienne du jeune embryon humain montre qu'il existe, en fait, une cinquième poche entoblastique à laquelle ne correspond pas d'évagination ectoblastique et qui représente donc, à elle seule, un cinquième arc.

Quant aux fentes branchiales constituées par l'accolement au niveau des poches d'un revêtement ecto et entoblastique avec formation d'une membrane obturante, elles sont très rapidement occluses par l'intermédiaire du mésenchyme des arcs.

Il nous reste à envisager la destinée des formations branchiales, c'est-à-dire à suivre l'évolution des poches entobranhiales et ectobranhiales. (Figures V et VI).

Toutes les poches ectobranhiales sont appelées à disparaître à l'exception de la première; cette dernière qui se ferme en

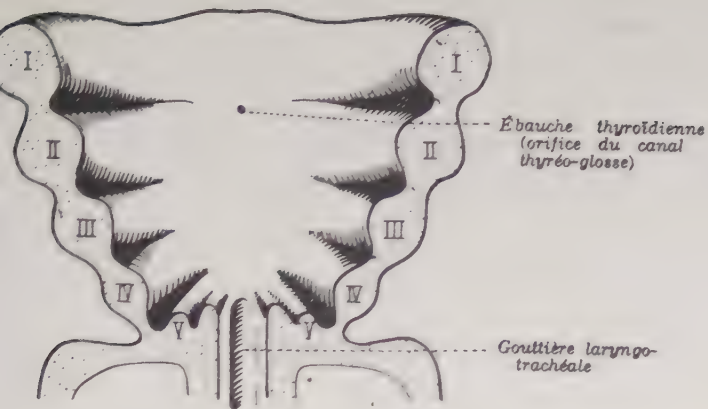


Fig. 4

paroi ventrale de la région branchiale. (Section pratiquée suivant la ligne pointillée de la fig. 2). On voit le plancher de la future cavité bucco-pharyngée. On distingue cinq arcs: cinq poches entobranchiales, quatre poches ectobranchiales.

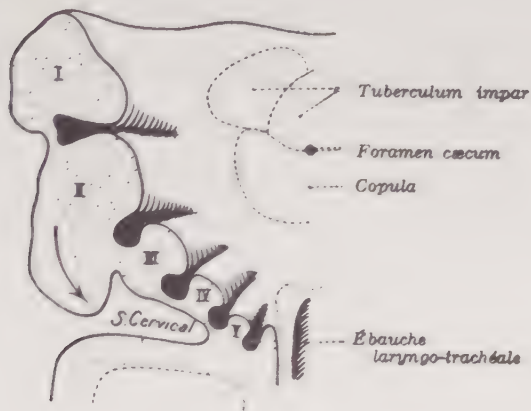


Fig. 5

région branchiale à un stade plus avancé. (Fermeture du sinus cervical)

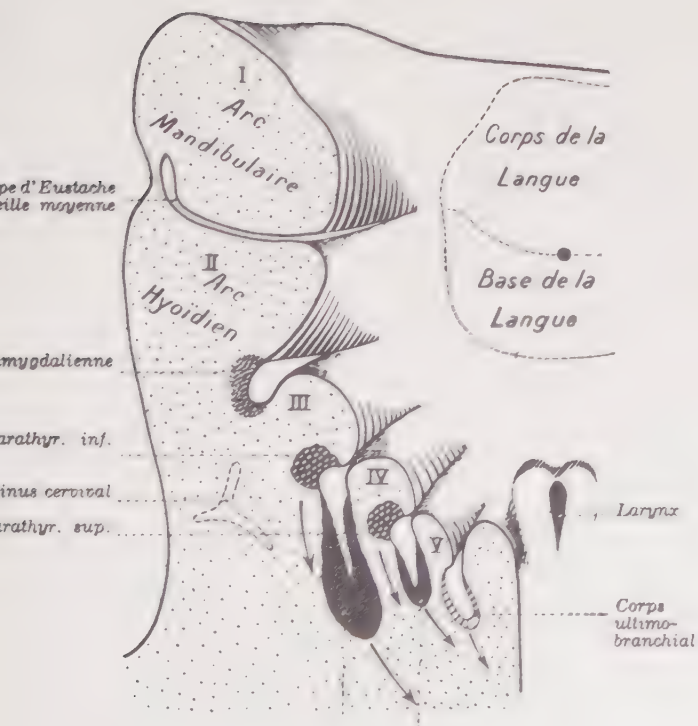


Fig. 6

Région branchiale à un stade ultérieur.

en grande partie donnera l'épithélium du conduit auditif externe ainsi que le pavillon de l'oreille.

Au nombre de cinq, les poches entobranchiales donnent naissance à des éléments divers : la première poche persiste, s'allonge, s'intercale entre l'oreille interne et l'oreille externe. Elle constituera la caisse du tympan et la trompe d'Eustache.

Au niveau de la deuxième poche, prend naissance l'amygdale palatine et, à la partie supérieure, la fossette de ROSENMULLER.

La troisième poche fournit, par sa partie ventrale, l'ébauche du thymus et, par son bord inférieur, la parathyroïde inférieure. L'ébauche du thymus se dirige vers la région thoracique; elle subira ultérieurement une transformation complète.

La quatrième poche donne naissance, par sa paroi dorsale, à la parathyroïde supérieure.

La cinquième poche donne le corps ultimo-branchial dont la destinée est encore imprécise.

Dans chaque arc branchial peuvent se développer des éléments du mésenchyme, un squelette cartilagineux, un axe vasculaire, un rameau nerveux, un élément musculaire.

Le premier arc dont dérivent les deux maxillaires supérieur et inférieur en avant, le squelette de l'oreille en arrière, doit s'articuler avec les ébauches crâniennes.

Le deuxième arc donne le système styloïdien, la petite corne de l'os hyoïde, les muscles hyoïdiens, le pilier antérieur du voile et en partie, les muscles de la langue.

Le troisième arc fournit la grande corne de l'os hyoïde. Son corps donne le pilier postérieur du voile et une partie de la langue.

Des quatrième et cinquième arcs proviendraient enfin les

cartilages du larynx.

Des troubles peuvent survenir au cours du développement de cet appareil branchial. Ils ont été particulièrement bien étudiés au niveau de la deuxième fente, qui est le point de départ de la quasi totalité des malformations congénitales de la région latérale du cou. Ces anomalies peuvent consister, selon MOATTI et VERNEUIL :

- En une fermeture incomplète du sinus de RABL qui expliquera la présence d'une fistule borgne externe;
- En une déhiscence de la membrane obturante qui donnera une fistule borgne interne;
- En la combinaison des deux cas précédents amenant une fistule complète (canal de RABL) avec ouverture à la peau et au pharynx;
- En une inclusion du revêtement ectoblastique ou entoblastique qui donnera naissance à un kyste dermoïde ou à un kyste amygdaloïde dont le siège anatomique définitif sera variable avec le stade et le niveau auxquels se fera l'inclusion.

Si le pincement du revêtement épithélial ectoblastique ou entoblastique se produit sur le versant interne de la deuxième fente, il entraînera la formation d'une tumeur endopharyngée qui sera implantée sur la paroi latérale du pharynx.

C'est donc par un mécanisme pathogénique identique à celui des kystes latéro-cervicaux que pourra s'expliquer la formation de certains dysembryomes pharyngés, lorsque leurs éléments tissulaires peuvent se retrouver dans les reliquats du système branchial.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Les dysembryomes pharyngés d'implantation latérale peuvent réaliser des aspects anatomiques différents. On peut distinguer, avec LEMARIEY ;

- des tumeurs pédiculées,
- des tumeurs enclavées dans la région sus-amygdalo-vélique, rétrovélique, ou paralaryngée,
- des tumeurs diffuses occupant la presque totalité du pharynx.

Nous n'envisagerons dans cette étude que les formations congénitales pharyngées pédiculées, dont nous rapportons trois cas et les formations enclavées dans la région sus-amygdalo-vélique ou rétrovélique, dont nous présentons une observation.

L'examen macroscopique montre que les dysembryomes pédiculés ont des dimensions très variables qui peuvent aller de la grosseur d'un grain de millet, au volume d'une petite noix. La surface de la tumeur a un aspect blanchâtre ou rose pâle; elle est tapissée par une muqueuse lisse, veloutée, habituellement recouverte de poils. Le pédicule est plus grêle que la tumeur, à laquelle il donne l'aspect d'un battant de cloche; il lui confère également une grande mobilité et explique le polymorphisme de la gêne fonctionnelle qu'elle est capable d'engendrer.

L'étude anatomo-pathologique microscopique montre une structure tissulaire simple, associant un épithélium cutané, avec ses annexes pilo-sébacées et sudoripares ou un épithélium de type respiratoire à un axe mésoblastique central formé par un tissu conjonctif et ses différentes formes d'adaptation. La simplicité de la composition tissulaire prouve que l'hétérotopie a dû survenir à un stade

assez avancé de la vie intra-utérine.

Nous nous proposons, à l'aide d'observations empruntées à la littérature, de faire une étude histologique comparée, de ces tumeurs pédiculées, d'envisager leurs différents sièges d'implantation, de déterminer la fréquence des troubles fonctionnels qu'elles peuvent créer et les circonstances de leur découverte.

I O B S .	II S i è g e d'implantation du pédicule	TISSUS EPITHELIAUX		DERIVES MESOBLASTIQUES						XI S F	XII A G E
		III cutané avec annexes pilosébacées	IV type respiratoire	V TISSUS conjonctifs	VI TISSUS cartilagineux	VII TISSUS musculaires	VIII TISSUS osseux	IX TISSUS cellulo-adipeux	X TISSUS vasculaires		
1 GOSCHLER	Pilier post. du voile	+		+						+	10 jours
2 LAMBL	Rétrové- lique	+						+	+	0	6 mois
3 ARNOLD	Partie posté- ro-sup. du voile	+			+	+		+		0	13 ans
4 RHEINHARDT	voile	+		+		+	+	+			mort né
5 BARTON		+						+		+	22 ans
6 WHITE	voile mou	+			+			+		+	3 ans
7 SCHUCHARD	voile mou	+		+				+		+	5 mois
8 OTTO	Pilier post. du voile	+		+	+	+	+		+	0	1 an
9 ROALDES		+		+				+	+	+	6 semaines
10 DECLoux	Partie posté- ro-sup. du voile	+		+		+		+		0	4 jours
11 KESSON		+			+			+		+	1 jour

I	II	TISSUS EPITHELIAUX		DERIVES MESOBLASTIQUES						XI	XII
		III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X		
12 HOLBOROW	gouttière latéro- laryngée.	+			+	+		+		+	1 jour
13 SCHINDLER	trompe d'Eustache	+		+	+	+		+		+	1 jour
14 LEMARIEY	paroi laté- rale de l' hypopharynx	+		+						0	quelques jours
15 LEMARIEY	bourrelet tubaire droit		+	+	+					0	10 ans
16 PONCET	partie laté- rale gauche du cavum		+		+	+			+	+	1 jour
17 PONCET	pilier ant. de l'amyg- dale droite	+		+				+		+	1 jour
18 MORGAN		+			+			+		+	1 jour
19 WILLEMOT	partie gau- che du voile	+		+				+		+	1 mois
20 WILLEMOT	plafond du cavum	+		+		+		+	+	+	5 semaines
21 DESNOS	cavum	+								+	2 mois
22 GIGNOUX	union du pilier ant. et post.	+		+				+		+	8 jours
23 GIGNOUX	fossette sus-amygd. gauche	+		+		+		+		+	2 jours
24 MOUNIER- KHÜHN	fossette sus-amygd.	+		+				+		+	1 jour

De l'examen de ces 24 observations, nous pouvons dégager les faits suivants :

- les éléments tissulaires ne dérivent que de deux feuillets embryonnaires : ce sont donc des dysembryomes diblastiques.

- rien ne s'oppose du point de vue histologique à admettre l'origine branchiale de ces tumeurs, puisque chacun de leurs constituants tissulaires peut se retrouver dans les reliquats du système branchial.

- dans 90 % des cas, l'hépithélium de revêtement, est de type polystratifié kératinisé; dans 10 % des cas seulement, de type cylindrique cilié respiratoire. L'axe mésoblastique central présente quant à lui une grande variété.

- l'implantation du pédicule peut se faire à tous les étages du pharynx.

- dans 25 % des cas, la tumeur est une découverte d'examen systématique.

- dans 75 % des cas, la présence du dysembryome entraîne une gêne fonctionnelle respiratoire où une entrave à la déglutition.

- dans 80 % des cas, ces formations congénitales apparaissent chez des nourrissons.

- dans un seul cas, (observation No 23), il y a eu une récurrence importante qui s'est faite en deux mois et qui a nécessité une nouvelle intervention.

Les dysembryomes enclavés dans la région sus-amygdalo-vélique ou rétrovélique ont une surface d'implantation large qui s'effectue aux dépens de la paroi latérale de l'oro ou du rhinopharynx. De part de leur siège et leur volume, ils entraînent une obstruction

rhinopharyngée permanente qui peut imposer un geste chirurgical d'urgence dès la naissance de l'enfant.

Lorsqu'ils sont volumineux, ils entraînent une voussure plus ou moins considérable du voile, déforment les piliers, refoulent parfois l'amygdale vers la ligne médiane. Ils peuvent être remarquablement encapsulés, ce qui facilite leur exérèse ou, au contraire, adhérer intimement à la paroi latéro-pharyngée.

Leur aspect macroscopique est très variable. Il peut s'agir d'une tumeur lisse, brillante, arrondie ou ovalaire, de consistance ferme ou d'une tumeur plurilobée dont la surface est granuleuse et de couleur grisâtre.

L'examen anatomo-pathologique microscopique montre l'extrême polymorphisme tissulaire de ces formations congénitales qui évoque nécessairement une malformation survenue très précocement dans la vie embryonnaire. Des éléments tissulaires provenant des trois feuillets embryonnaires sont susceptibles d'y être rencontrés comme nous le montre l'étude de huit observations, dont sept sont empruntées à des publications antérieures.

O B S .	DERIVES EC- TOBLASTIQUES		DERIVES MESOBLASTIQUES										DERIVES ENTO- BLASTIQUES		A G E	MALFORMATIONS ASSOCIEES
	EPITH cutané + annexes	EPITH stratifié non keratinisé	TISSUS nerveux	TISSUS mésenchymateux indifférenciés	TISSUS conjonctifs	TISSUS cartilag.	TISSUS osseux	TISSUS musculaires lisses et striés	TISSUS lymphoïdes	TISSUS cellulo-adipeux	TISSUS rénaux	EPITH + glandes type resp.	EPITH + glandes type digestif.	S F		
1 HOWARTH			+						+	+		+		+	3 mois	
2 BAUGH			+			+	+	+	+	+	+		+	+	1 jour	
3 LEMARIEY	+		+		+									+	2½ ans	+
4 WALKER		+	+			+		+				+		+	3 jours	
5 WALKER		+	+				+					+	+	+	1 jour	
6 FOXWELL		+		+				+						+	10 jours	
7 FOXWELL			+					+	+	+				+	1 jour	
8 GIGNOUX			+										+	+	20 mois	+

Dans sept cas sont par rapportés, l'histologie met en évidence une structure tridentique. Ces tumeurs appartiennent aux types 2 et 3 de la classification d'AMINO: elles peuvent être qualifiées de dysembryomes à tissu multiple. Elles ne peuvent entrer dans le même cadre pathologique que les dysembryomes pédiculés, polypoides dont le plus souvent composées d'éléments stromaux étrangers à ceux que l'on rencontre normalement dans le système urinaire.

Dans tous les cas, la présence de la tumeur entraîne une scène fonctionnelle et générale. Dans 50 % des cas, son intensité nécessite dès la naissance, un traitement d'urgence.

Dans 2 cas, il existe une malformation associée, à savoir, une division du voile, alors que nous n'en avons rencontrée aucune lors de l'étude des dysembryomes pédiculés. Ceci n'est pas pour nous surprendre car le risque de malformation associée est d'autant plus grand que l'hétérotopie survient à un stade plus précoce du développement de l'embryon.

Dans deux observations (No 5 et No 8) la tumeur a récidivé et a entraîné une nouvelle intervention chirurgicale.

Ce bref rappel anatomo-pathologique fait à l'aide d'observations antérieurement publiées et de nos observations personnelles, montre bien que la pathogénie des dysembryomes pharyngés n'est pas univoque. En effet, si les dysembryomes pédiculés dont l'aspect histologique offre une fixité certaine, peuvent être considérés comme des tumeurs vestigiales branchiales, il n'en est pas de même des dysembryomes à tissu multiple au sein desquels la plupart des tissus de l'organisme sont susceptibles d'être rencontrés et qui doivent entrer dans le cadre des hétérotopies dyogénétiques.

DE LA SITUATION DES DYSEMBRYOMES PHARYNGES DANS LE CADRE DES
DYSEMBRYOPATHIES EN GENERAL

On sait que les tumeurs congénitales peuvent être d'amplitude variable, de siège et de nombre multiples. A côté de celles qui bouleversent la forme de l'individu et sont incompatibles avec la vie, il en est d'autres, qui par leurs petites dimensions, ne modifient que partiellement le plan normal de son organisation.

De telles anomalies sont des hétérotopies "une hétérotopie consistant dans l'existence d'un tissu ou d'un groupe tissulaire superflu et qui, de ce fait, occupent une place à laquelle ils n'ont pas droit". Ces hétérotopies peuvent être vestigiales ou dysgénétiques.

Un certain nombre d'organes au cours de l'embryogénèse ont un rôle transitoire et sont voués à la régression, ils ne persistent alors que sous forme de vestiges embryonnaires : telle la corde dorsale qui laisse des vestiges normaux dans les disques intervertébraux. Si un tel organe voué à la régression persiste en un point où il aurait dû normalement disparaître, ce vestige constitue une hétérotopie vestigiale.

L'hétérotopie dysgénétique est due au contraire à un trouble survenant plus ou moins précocement au cours de l'embryogénèse "à la suite d'un arrêt fortuit dans leur développement, certaines cellules demeurent enclavées à un stade plus ou moins avancé de la différenciation embryonnaire; secondairement, ces cellules peuvent entrer en reviviscence". Ces hétérotopies dysgénétiques sont des hamartas si les tissus qui les composent appartiennent à la région où elles sont rencontrées; des choristas si elles comportent des

tissus étrangers à la région où elles se développent et qui ne peuvent y être qu'à l'occasion d'une métaplasie.

Ces définitions empruntées à Masson étant admises, il nous faut maintenant envisager le devenir de ces hétérotopies qui est conditionné par leur fertilité. Cette dernière peut en effet être très variable. Si les tissus qui composent l'hétérotopie sont arrivés au terme de leur proliféricité embryonnaire : celle-ci sera peu fertile. C'est le cas le plus habituel des hétérotopies vestigiaires. Si, au contraire, l'hétérotopie comporte des éléments non différenciés capables de s'accroître, elle donnera naissance à des édifices tissulaires, véritables tumeurs dysgénétiques de structure plus ou moins complexe.

On peut alors distinguer :

- Des tumeurs dysgénétiques unitissulaires.
- Des tumeurs dysgénétiques pluritissulaires ou dysembryomes à tissus multiples, didermiques ou tridermiques.
- Des tumeurs dysgénétiques totitissulaires comportant un mélange plus ou moins chaotique de tissus réalisant de véritables ébauches d'organes, auxquelles on donne le nom de tératomes.

Les tumeurs unitissulaires sont évidemment les plus couramment rencontrées. Un surplus de la plupart des tissus de l'organisme étant capable de leur donner naissance: un lipome, un lymphangiome, un hémangiome, un gangliome, peuvent être des tumeurs congénitales.

Les dysembryomes à tissus multiples et les tératomes sont plus rares mais de distribution fort étendue. Certains adhèrent à l'axe vertébral; ils sont rarement antérieurs, le plus souvent postérieurs et prennent le nom de tératomes sacrococcygiens. Les autres sont in-

ternes; ils siègent alors avec un maximum de fréquence dans une gonade, ovaire ou testicule; les dysembryomes et les tératomes rétro-péritonéaux, cervicaux, médiastinaux sont beaucoup plus exceptionnels.

Le potentiel évolutif de ces tumeurs congénitales est variable : il dépend beaucoup moins de leur situation anatomique que de la présence dans leurs constituants tissulaires, de tissus peu différenciés, embryonnaires ou fœtaux. Enfin leur dégénérescence maligne est toujours possible, l'un ou plusieurs constituants tissulaires pouvant acquérir la proliféricité caractéristique de la malignité; c'est ainsi que LISCO dans une série de 72 tératomes sacrococcygiens trouve 12 cas d'évolution maligne alors que l'examen histologique pratiqué lors de la première intervention n'avait montré aucun élément suspect de malignité; de la même façon les tumeurs testiculaires de l'enfant, développées aux dépens des éléments de la glande, décrite par WEIL, JULIEN, WOLKMANN sous le nom de seminome, chorioépithéliome, sarcome, résultent de la dégénérescence de tératomes réalisant de véritables fragments d'organes. Cette notion de dégénérescence possible des dysembryopathies va évidemment dominer la thérapeutique de ces affections.

La place des dysembryomes pharyngés dans le cadre étiopathogénique des tumeurs congénitales a soulevé de nombreuses discussions et doit être envisagée différemment selon l'aspect anatomique et la structure histologique de la tumeur.

Les tumeurs pédiculées peuvent théoriquement s'encadrer dans la classification branchiale de KOSTIANECKI et MIELECKI universellement admise pour expliquer les diverses malformations congénitales de la région latérale du cou. L'étude anatomo-pathologique précédente nous a montré, en effet, que leurs constituants tissulaires, pouvaient se retrouver dans les vestiges du système branchial. On peut donc attribuer ces dysembryomes pédiculés à une anomalie des fentes ou à quelque reliquat des arcs.

LANNELONGUE et MENARD supposaient que leur mécanisme de production était le suivant : "au niveau d'une poche branchiale une portion du mésoderme qui forme l'arc se développe de façon anormale et évolue, revêtue de son enveloppe cutanée, vers l'intérieur de la poche". Alors se trouvent réalisées les conditions nécessaires pour qu'une véritable tumeur continuant à augmenter pendant la vie intra-utérine soit constituée.

Le siège d'implantation des dysembryomes pédiculés peut s'effectuer à tous les étages du pharynx. Aussi doit-on décrire des tumeurs du cavum en rapport avec les formations circonscrivant la première fente (trompe d'Eustache), la deuxième (Fossettes de Rosenmüller), des tumeurs oropharyngées annexées à la deuxième fente (Fossettes amygdaliennes); des tumeurs de l'hypopharynx glosso ou arythéno épiglottique annexées à la deuxième fente ou à une fente sous-jacente. Nos formations endopharyngées n'ont donc pas la rigueur topographique des malformations latéro-cervicales développées dans la région de la deuxième fente branchiale, très exceptionnellement au niveau de la première fente.

Si les dysembryomes pédiculés peuvent faire partie des tumeurs vestigiales branchiales, il n'en est pas de même des dysembryomes à tissus multiples dont la structure histologique exclut cette possibilité. Il est alors nécessaire de faire appel à la notion d'hétérotopie dysgénétique et d'intégrer ces formations congénitales dans le groupe des tumeurs dysgénétiques pluri ou tototissulaires telles qu'elles ont été définies auparavant.

Le potentiel évolutif des dysembryomes pharyngés varie avec la nature de l'hétérotopie. En effet, aux tumeurs pédiculées fortement différenciées, à croissance limitée (bien que dans une de nos observations personnelles, il y ait eu une récurrence), il faut opposer les tumeurs enclavées ou diffuses à tissus multiples souvent moins nettement différenciées, où les risques de récurrence sont beau-

coup plus fréquents (deux récidives dans les huit observations présentées dans le chapitre précédent) et la dégénérescence maligne possible bien qu'exceptionnellement rencontrée. De tels dysembryomes s'accompagnent par contre fréquemment de malformations associées : malformations faciales par défaut : division vélopalatine, bec de lièvre, agénésie du maxillaire inférieur; anencéphalie; malformations cervicales: kystes et fistules; malformations thoraciques: fistules oesophago-trachéales.

Il nous faut maintenant envisager la fréquence absolue et relative des tumeurs congénitales pharyngées :

- Les dysembryomes pédiculés sont les plus habituels. DESOLCUX en 1900 retrouve 12 cas dans la littérature.
- EHRICH, en 1945, 75 cas auxquels KESSON en 1954 ajoute 11 observations supplémentaires.
- Les dysembryomes enclavés ou diffus tératoïdes correspondant aux types II, III, IV de la classification d'EWING sont plus rares puisque WALKER qui leur a consacré une étude en 1963, recense 33 cas dans la littérature anglo-américaine.
- Quant à la fréquence des dysembryopathies pharyngées par rapport aux autres formations congénitales, elle est difficile à préciser. La plupart des statistiques met en évidence le fait que les dysembryomes développés au niveau des gonades et, à un degré moindre, les tératomes sacro-coccygiens sont les plus fréquents ; les autres sont rares. GUILLEMINET en 1947 avait pu examiner 114 cas de tumeurs testiculaires congénitales. Nous citerons à titre d'exemple, une série de 82 cas publiée par WILLIS, de formations congénitales qui se répartissaient de la façon suivante :
 - 50 tumeurs de siège ovarien.
 - 19 de siège testiculaire.
 - Le reste comprend des dysembryomes présacrés, rétropéritoneaux, médiastinaux; aucune tumeur pharyngée n'est notée.

ETUDE CLINIQUE DES DYSEMBRYOMES PHARYNGES

La connaissance des aspects cliniques des dysembryomes pharyngés évitera nombre d'interprétations erronées de ces formations d'anatomie curieuse, qui, du fait de leur rareté, déroutent le praticien et rendent perplexe le clinicien; mais il n'est que d'y penser pour réformer un diagnostic et entreprendre sans tarder et sans arrière pensée une thérapeutique que les signes fonctionnels peuvent rendre urgente. Il est donc nécessaire de s'étendre sur cette étude difficile du fait du polymorphisme de ces dysembryomes et c'est ce caractère qui domine toute cette question.

Un bref rappel étiologique doit être fait : ces formations congénitales endo-pharyngées peuvent s'observer à tout âge, EHRICH rapporte le cas d'un malade âgé de 66 ans porteur d'un dysembryome pharyngé; mais si leur date d'apparition ne se soucie pas de l'âge du sujet, il n'en reste pas moins vrai qu'elles se rencontrent principalement chez le jeune enfant de moins de 1 an et surtout chez le nouveau-né dans les premiers jours de la vie. Il s'agit habituellement de beaux enfants nés au terme d'une grossesse marquée par aucun incident, notamment aucune maladie infectieuse. Aucune circonstance particulière ne paraît les favoriser; elles n'ont pas le caractère d'une tare héréditaire et familiale; parfois cependant, comme dans toute malformation congénitale, d'autres anomalies peuvent être découvertes; nous n'insisterons pas sur ces associations morbides dont l'existence est actuellement bien classique.

En ce qui concerne leur répartition entre garçons et filles, cette notion de sexe ne semble pas indifférente puisque, pour FOXWELL et KELHAM, les filles en sont atteintes six à sept fois plus que les garçons. L'étude clinique proprement dite doit être basée d'une part

sur les documents antérieurement publiés, mais, d'autre part, elle sera particulièrement influencée par les observations que nous avons eu la chance de faire. Un rappel succinct de différentes observations récentes doit donc être entrepris avant tout essai de groupement des signes fonctionnels et des données de l'examen.

Pour la commodité, nous classerons un peu artificiellement les dysembryomes pharyngés en différents types, tout en sachant que cette classification a parfois un caractère un peu arbitraire. Ces sub-divisions reproduisent très exactement le plan adopté par A. LEMARIEY et F. PAQUELIN dans les annales d'oto-rhino-laryngologie de décembre 1960 où les auteurs individualisent des tumeurs pédiculées ou des tumeurs enclavées et des tumeurs diffuses.

A. Les dysembryomes pédiculés

Ce sont habituellement des formations charnues, polypoïdes, très exceptionnellement des formations kystiques; ces deux variétés ne pouvant d'ailleurs être distinguées que par l'examen histologique.

a) Les dysembryomes polypoïdes

Observation 1 LEMARIEY

Enfant L. âgé de 3 mois vu en mai 1959. Quelques temps après la naissance, les parents sont témoins d'un phénomène curieux: au cours de certaines tétées, l'enfant présente une régurgitation à l'occasion de laquelle lui jaillit de la bouche un appendice charnu que la mère compare à une petite saucisse. Cet appendice est aussitôt ravalé et la déglutition se poursuit sans entrave: pas de perte de poids.

Lors de l'examen à la laryngoscopie directe, la tumeur éjectée par un effort de vomissement s'engage dans la lumière de la spatule sous forme d'une olive jaunâtre qui est aussitôt amarrée à l'aide d'une pince à griffe; un serre-noeud conduit jusqu'au ras de l'insertion de la tumeur qui se fait sur la

paroi latérale de l'hypopharynx, libre celle-ci

Observation. 2 LEMARIEY

Enfant de 10 ans vu en avril 1957: découverte fortuite d'une tumeur en battant de cloche, affleurant le bord libre du voile du palais. Après mise en place d'un releveur du voile, la tumeur apparaît appendue par un fin pédicule au bourrelet tubaire droit. L'extraction est pratiquée à la pince de Le Chatellier.

Observation 3 Service du Dr. GIGNOUX

Enfant de 8 jours envoyé par son médecin à l'hôpital Debrousse le 17 octobre 1960.

La grossesse de la mère - primipare de 25 ans - avait été normale, mis à part un épisode éphémère de pyélonéphrite. L'accouchement eut lieu à terme - la présentation était normale - mais il s'est terminé par un forceps. L'enfant, qui pesait 3 kilos 250, est né étonné et a crié au bout de deux minutes environ.

L'attention a été attirée cinq jours plus tard par un cri de tonalité bizarre et des crises dyspnéiques mais l'enfant s'alimentait normalement et ne vomissait pas.

A l'ouverture de la bouche, on observait de façon intermittente, apparaissant brusquement dans le cavum et sortant dans la bouche elle-même, un appendice de 6 à 7 cm. de long, d'un demi centimètre de diamètre, semblant aussi long que la langue. Saisi à la pince de LUC, sa base d'implantation semblait être le pôle supérieur de l'amygdale, ou plus exactement l'union des piliers antérieur et postérieur du voile. L'ablation se fit simplement aux ciseaux après ligature. Extraite, la tumeur ressemble à un gros ver, allongé, multilobé, de consistance fibroblastique.

L'examen anatomo-pathologique (Dr. H. LAFON) montre : sous un

épithélium malpighien kératinisé en surface, du tissu fibro-hyalin dense renfermant des annexes sébacées et reposant sur du tissu adipeux; le prélèvement ressemble à celui d'un revêtement cutané.

Observation 4 Service Dr. GIGNOUX

Enfant M. âgé de 2 jours vu le 23.12.1963 à la consultation oto-rhino-laryngologique de l'hôpital de l'Hôtel Dieu.

La grossesse de la mère septipare n'avait été marquée par aucun incident pathologique. L'accouchement eut lieu au voisinage du terme. Le nouveau-né de sexe féminin pesait 3 kilos 680 et a crié aussitôt. Pas d'anomalies au niveau du placenta, des membranes et du cordon. L'enfant est adressé à la consultation oto-rhino-laryngologique de l'Hôtel Dieu pour une gêne respiratoire et des troubles de la déglutition. A l'examen bucco-pharyngé, on découvre une formation polypoïde de la taille d'une cerise appendue à l'extrémité d'une pédicule grêle, implantée sur la paroi latérale gauche du pharynx au niveau de la Fossette sus-amygdalienne. Cette formation qui descend dans l'hypopharynx est facilement amenée dans la cavité buccale. Il n'existe aucune autre malformation.

23.12.1962 intervention : Dr. GIGNOUX. Ablation après ligature du pédicule, section aux ciseaux, intervention peu hémorragique, reprise de l'alimentation immédiate. Examen anatomo-pathologique (Dr. LAFON) "Le prélèvement est recouvert en surface par un revêtement cutané constitué par un épithélium malpighien kératinisé et dans le derme sous-jacent, présence d'annexes pilosébacées extrêmement nombreuses; tout le reste du prélèvement est constitué par un tissu fibro-adipeux au sein duquel on observe la présence de quelques trousseaux de fibres musculaires.

Le 23.2.1964 on revoit l'enfant à la consultation oto-rhino-laryngologique pour une gêne respiratoire nasale avec ronfle-

ment. De plus, les parents signalent que la prise des biberons est difficile.

A l'examen bucco-pharyngé: importante récidive du dysembryome. Il existe une masse polypoïde qui double la luette en arrière et plonge dans l'hypopharynx. Cette masse est pédiculée; l'implantation du pédicule se faisant au niveau de la fossette sus-amygdalienne gauche.

25.2.1964: Section à l'anse froide du dysembryome qui est de taille comparable à ce qu'il était lors de la première intervention. Intervention peu hémorragique, reprise immédiate de l'alimentation.

Examen anatomo-pathologique: le prélèvement est recouvert en surface par un épithélium polystratifié pavimenteux. Il recouvre une série de tissus variés, d'une part un tissu fibreux dense, d'autre part de vastes nappes de tissu celluloadipeux, des formations glandulaires acineuses assez abondantes: enfin, présence de volumineux trousseaux de fibres musculaires. A noter, enfin, sous l'épithélium, en certains points, la présence d'annexes pilosébacées, ce qui, au niveau du cavum, permet donc d'affirmer le dysembryome; chacun des éléments étant, par ailleurs, sans signe histologique suspect de malignité.

28.2.1964: quitte le service.

Observation 5 Clinique d'ORL de l'Hôpital Edouard HERRIOT.
Service Dr. MOUNIER-KUHN

Enfant M. âgé d'un jour envoyé d'urgence de l'hôpital de St Etienne, où il est né la nuit dernière, pour une formation sus-glottique en forme de doigt dont on voit l'extrémité au-dessus de la base de la langue.

A l'examen l'enfant paraît en bonne santé, 3 kg 750; coloration normale des téguments, pas de cyanose, pas de sueurs,

PIECE
OPERATOIRE

OBS. N° 4



Fig. 1

PIECE
OPERATOIRE

OBS. N° 5

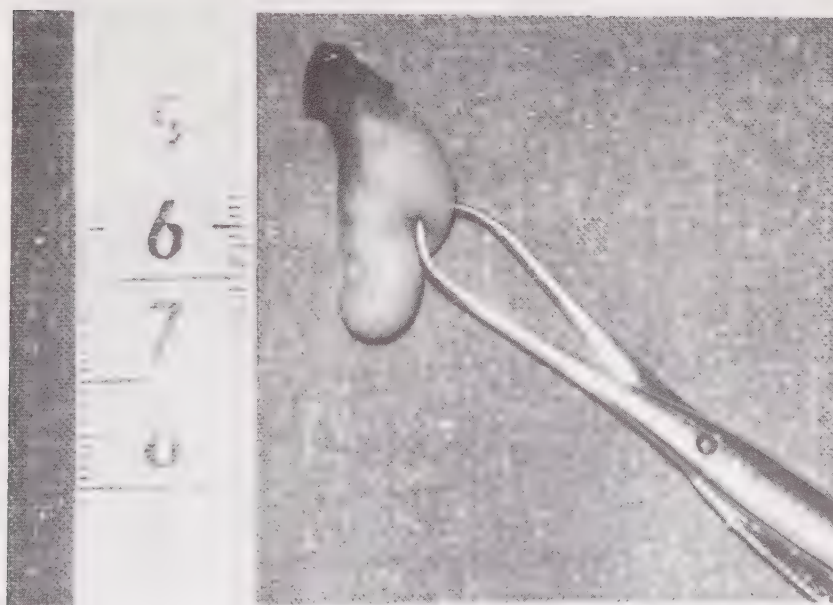


Fig. 2

pas de cris ni d'agitation. L'auscultation cardiaque est normale, parfois accès de dyspnée peu intense, surtout lorsque l'enfant est tenu verticalement; l'examen bucco-pharyngé montre une formation pédiculée implantée au niveau de la fossette sus-amygdalienne gauche, mobile, de 1 cm de long environ, du calibre d'un petit doigt.

Intervention le 18.1.1965 Dr. LAPICOREY,

Exérèse de la tumeur à l'anse froide - on laisse une pince hémostatique sur le pédicule pendant une demi-heure - suites très simples - départ le 23.1.1965.

Examen anatomo pathologique Dr. LAFON

Dysembryome constitué par un revêtement cutané. La couche malpighienne est mince mais arrive à la kératinisation.

Dans le tissu fibreux sous-jacent, on observe de nombreuses annexes pilosébacées, le tissu sous-jacent est fibro adipeux et renferme de nombreux lobules de glandes acineuses. La présence de peau dans le pharynx signe bien la malformation embryonnaire. Il n'y a aucun signe suspect de malignité.

b) Les dysembryomes kystiques

Les formations kystiques endopharyngées sont très rares. Il est classique de les diviser par analogie avec les kystes latéro-cervicaux branchiaux en kystes mucoïdes, dermoïdes, amygdaloïdes. Ils ont surtout été signalés au niveau de l'oropharynx, insérés au pôle supérieur de la fossette amygdalienne. Leur parenté avec les kystes latéro-cervicaux issus de la deuxième fente branchiale apparaît évidente. Il est difficile de les distinguer macroscopiquement des dysembryomes polypoïdes; seule l'histologie montrant l'existence en sus du revêtement épithélial externe, d'un épithélium interne circonscrivant une vacuole centrale pourra affirmer leur existence.

Nous rapporterons brièvement l'observation 6 d'une telle formation publiée par DESNOS ET VIGNARD, dans l'Ouest médical en dé-

cembre 1963: enfant R. âgé de 2 ans et demi. Cet enfant asthmatique est adressé par un papillome de la langue. A l'examen, il y a bien un papillome lingual antérieur, visible dès l'abord mais l'inspection de l'oropharynx fait apparaître une volumineuse tumeur implantée sur la paroi latérale gauche du pharynx, sus-amygdalienne et refoulant en avant la moitié supérieure de l'amygdale. Cette tumeur blanc-jaunâtre est rénitente au toucher. Elle ressemble à un kyste mucoïde.

On pratique une ponction sous anesthésie générale qui ramène une goutte de mucus. La collection est alors évacuée par une large incision au bistouri. L'enfant, revu 3 mois plus tard ne présentait pas de récidence.

B. Les dysembryomes enclavés

Les dysembryomes enclavés de la paroi latérale du pharynx ont le plus souvent une tendance extensive locale. Leur siège initial peut-être paralaryngé, sus-amygdalo-vélique ou rétrovélique.

1. Les dysembryomes paralaryngés

Ils peuvent être kystiques ou charnus.

Les kystes laryngés sont de siège para-épiglottique. Au fur et à mesure de leur développement, ils dédoublent le bord libre de l'épiglotte et les replis glosso et arythéno-épiglottiques, prolambant à l'inspiration dans la cavité laryngée qu'ils tendent à obstruer.

Observation 7 LEMARIEY

Jeune malade adressé pour tirage bruyant, continu, progressif depuis la naissance, avec quelques spasmes surajoutés, une raucité du cri et une légère dysphagie.

En laryngoscopie directe on trouve l'existence d'un kyste para épiglottique dédoublant le bord libre de l'épiglotte

et le repli arythéno-épiglottique, du volume d'une grosse noisette; le kyste peu mobile au cours des mouvements respiratoires, masquait l'hémilarynx et ne laissait au courant respiratoire qu'une filière contournée.

Le kyste fut ponctionné: 4 jours plus tard, l'enfant revient asphyxique à l'hôpital: le tubage évacue un flot de pus collecté sans doute dans la paroi, mais ne diminue pas l'asphyxie; une trachéotomie est faite mais l'enfant succombe 3 jours plus tard à une bronchopneumonie.

Les dysembryomes solides paralaryngés : sont beaucoup plus rares.

Observation 8 LEMARIEY

Malade âgé de 18 mois adressé pour un stridor congénital accompagné d'un léger tirage. Aucune intervention ne fut nécessaire, le volume initial de la tumeur, une petite amande, étant toujours demeuré stationnaire, tandis que le larynx poursuivait son développement naturel.

2. Les dysembryomes enclavés sus-amygdalo-véliques

Observation 9 personnelle du Dr. GIGNOUX

Enfant M. Marie-Hélène 20 mois, vu le 31.5.1949 pour une masse du volume d'une noix amygdalo-vélique gauche, accompagnée d'une division palatine.

On apprend que l'enfant a été opérée à la naissance d'une tumeur du voile, dont l'examen histologique a affirmé la nature dysembryoplasique: dysembryome à tissus multiples.

Sous l'épithélium malpighien kératinisé, on trouve des lamelles osseuses, des fragments de tissu nerveux et des îlots épithélio-glandulaires, relativement peu développés.

18.6.1949, intervention du Dr. GIGNOUX. Exérèse difficile d'une tumeur enclavée dans la région sus-amygdalo-vélique non

clivable car non encapsulée. On revoit l'enfant en 1959: il existe une nouvelle masse sus-amygdalo-vélique gauche: cette masse est dure, fixée, l'implantation est large; le 20.12. 1959: nouvelle intervention, ablation totale de la tumeur. Il n'y a pas eu de reprise évolutive depuis cette dernière intervention.

3. Les dysembryomes enclavés dans la région rétrovélique

Nous emprunterons une observation 10 publiée par FOXWELL et KELHAM dans le journal of Laryngology and Otology d'août 1958.

Il s'agit d'un enfant né à terme le 26.3.1957 après une grossesse normale. Dès la naissance apparaissent une gêne respiratoire, puis une gêne à la déglutition. L'enfant âgé de 10 jours est transféré dans le service d'oto-rhino-laryngologie : la dyspnée est intense à type de polypnée, l'enfant est à peine coloré, bien qu'il soit maintenu sous la tente à oxygène. Toute tentative d'alimentation déclenche des accès de suffocation. Le siège de l'obstruction paraît être nasal. L'examen montre que la narine droite est encombrée d'un mucus glaireux et révèle l'existence d'une tumeur ferme, lisse, se projetant sous le palais mou qui est déprimé contre la base de la langue et qui entraîne une obstruction nasale complète. L'intervention est décidée d'urgence. Pratiquée sous anesthésie générale (l'intubation ne fut pas nécessaire), elle permit l'exérèse de la tumeur qui s'insérait par un pédicule large sur la paroi latérale du nasopharynx. Les suites opératoires furent normales.

C. Les dysembryomes diffus

Les dysembryomes appartenant à cette dernière classe sont remarquables par leur volume et leur vaste surface d'implantation au niveau du pharynx.

Observation 11 LEMARIEY

O. Saad 2 jours le 16 juin 1959. Enfant de sexe masculin,

adressé le surlendemain de sa naissance par l'hôpital de Provins, pour une volumineuse tumeur pharyngée et buccale congénitale. L'enfant ne peut non seulement ni téter ni déglutir, mais ne peut non plus fermer la bouche, la partie antérieure de la tumeur s'interposant du côté droit, contre les mâchoires. A ces signes, se surajoutent des accès spasmodiques de blocage laryngé qui, sans aboutir à l'apnée complète, entraînent cependant une cyanose importante.

La tumeur, du volume d'une grosse noix, saille presque hors de la bouche, elle soulève la joue droite; elle descend en bas, dans la vallecule droite jusqu'au larynx qu'elle refoule; en haut, elle s'étend le long de l'aile interne de la ptérygoïde vers la trompe. A cette tumeur est associée une division du palais osseux et du voile. L'enfant est opéré âgé de 4 jours le 18 juin (Dr. LEMARIEY) sans aucune anesthésie et sous oxygénation intermittente. La tumeur extraite pesait 7g, 77.

Observation 12 OMBREDANNE, PONCET et BEREZIN publiée dans les annales d'oto-rhino-laryngologie en juillet 1962.

Le 23.12.1961 Per..., J. Michel âgé de 4 jours est envoyé en consultation dans le service ORL par le service de chirurgie des enfants malades. Dès sa naissance on avait été frappé :

- 1) par l'existence de troubles de la déglutition, gênant l'alimentation du nouveau-né;
- 2) par la survenue de façon intermittente, d'accès de suffocation, avec apparition d'une dyspnée laryngée pendant quelques secondes.

L'examen met facilement en évidence l'origine de ces troubles. Dès l'ouverture de la bouche, on constate la présence dans le pharynx d'une volumineuse tumeur, à implantation amygdalo-vélo-palatine droite. Cette tumeur fait saillie dans l'isthme du gosier et l'oropharynx, son pôle inférieur venant affleurer le vestibule laryngé.

Une division congénitale palatine s'associe à cette tumeur.

Les incidents dyspnéiques allèrent en s'aggravant et l'oto-rhinolaryngologiste de garde fut appelé pour pratiquer une trachéotomie d'urgence chez ce nouveau-né. Intervention le 27 décembre: on enlève au serre-noeud la portion de tumeur qui faisait saillie dans l'oro et l'hypopharynx.

6 janvier 1962: nouvelle intervention de complément: la base d'implantation de la tumeur occupe une zone d'une surface considérable: paroi postéro-latérale de l'hypopharynx, de l'oto et du rhinopharynx, loge amygdalienne droite et région para-amygdalienne droite. Elle adhère fortement à l'apophyse ptérygoïde et au pavillon tubaire. Son dégagement est rendu malaisé par l'adhérence intime de la tumeur avec toutes les structures environnantes. Suites opératoires simples.

Au terme de ce résumé de certaines observations et, en nous servant de nos observations personnelles, un certain nombre de caractères doit être examiné. Ils se groupent en signes fonctionnels et en signes physiques tirés de l'examen. Cet examen se fera le plus souvent au miroir laryngé et au miroir rhinopharyngé rétrograde, en s'aidant d'un abaisse-langue. Un matériel de trachéotomie et de trachéobronchoscopie doit être à la disposition de l'oto-rhinolaryngologiste prêt à intervenir en cas de dyspnée aiguë. On connaît, en effet, l'importance des phénomènes réactionnels à ce niveau et une crise de suffocation peut faire entreprendre un traitement d'urgence. Les signes fonctionnels sont représentés essentiellement par des phénomènes dyspnéiques et des phénomènes dysphagiques. Les phénomènes respiratoires vont de la crise intermittente de dyspnée aiguë à la gêne respiratoire constante et parfois progressive. Le plus souvent, c'est au cours de certaines tétées que l'enfant présente son accès de suffocation: rejetant sa tête en arrière il a brusquement soif d'air; parfois, il donne l'impression d'avoir fait une fausse route alimentaire. Dans certains cas, la symptomatologie laryngée évoque celle du stridor congénital encore que d'apparition plus tardi-

ve, mais au cornage inspiratoire banal peut se surajouter, par une aggravation progressive, un tirage de plus en plus constant sur lequel viennent se greffer des accès dyspnéiques aigus. C'est ce tableau laryngé qui, par son évolution, peut devenir grave, amenant la mort soit par asphyxie progressive, soit par apnée brutale avec la syncope laryngo-cardiaque qui est l'accident majeur à redouter.

D'autres fois encore, le tableau réalisé est celui d'une insuffisance nasale, avec ronflement, cri nasonné, narines encombrées d'un mucus glaireux, ou bien d'une obstruction nasale avec une dyspnée à type de polypnée parfois entrecoupée de pauses respiratoires; l'inspiration s'accompagne d'un ronflement stridoreux, le cri reste clair, l'enfant est cyanosé depuis sa naissance: l'obstacle est nasal à n'en pas douter.

La dysphagie peut revêtir elle aussi des aspects assez différents allant d'une simple gêne à la déglutition avec rejet alimentaire ou fausse route à la dysphagie totale, non douloureuse, mais entraînant rapidement une déshydratation ou un syndrome pseudo-toxique.

Parfois, enfin, on note une symptomatologie un peu plus complète avec en particulier, des troubles de la voix, le cri peut être voilé ou la voix modifiée.

Le réflexe du clinicien doit être d'entreprendre immédiatement un examen qui sera pratiqué au miroir de CLAR, l'enfant étant maintenu solidement par un aide compétent. La bouche étant ouverte, la tumeur est souvent éjectée par un effort de vomissement vérifiant ainsi les dires des parents; l'entourage de l'enfant a parfois été le témoin d'un phénomène curieux: au cours de certaines tétées, lui est sorti de la bouche, lors d'une régurgitation, un appendice charnu, ravalé tout aussitôt, sans provoquer dans tous les cas une nouvelle entrave à la déglutition.

S'il est difficile de porter un diagnostic précis de localisation, il vaut mieux repousser à plus tard l'examen en laryngoscopie directe. Tous ces examens sont destinés à définir au plus près la nature de cette malformation, sa consistance, ses dimensions.

Pour la commodité de l'exposé de ces signes objectifs, nous ne retiendrons ici que deux grands types de dysembryomes : les dysembryomes pédiculés et les dysembryomes enclavés dans la région sus-amygdalo et rétrovélique.

Les tumeurs pédiculées présentent deux parties à étudier : un corps et un pédicule; le corps dont le volume est variable a une forme ovalaire avec une grosse extrémité inférieure, généralement dirigée vers le pharynx. Il est de consistance ferme, élastique au toucher digital. Le pédicule est assez long, mais beaucoup plus grêle que le corps. Son point d'implantation est variable et il est souvent difficile à préciser chez un nouveau-né; il peut se faire au niveau de l'oropharynx dans la fossette sus-amygdalienne, sur les piliers antérieurs et postérieurs du voile; au niveau du nasopharynx: sur le bourrelet tubaire, dans la fossette de Rosenmüller; au niveau de l'hypopharynx, dans la gouttière latéro-laryngée. La direction de la tumeur est fonction de son volume : petite, elle sera déglutie et suivra celle du pharynx, trop grosse, elle sera rejetée en avant et fera saillie au niveau de la bouche. La présence d'un pédicule explique la grande mobilité de ces formations congénitales, et la variété des troubles fonctionnels qu'elles sont capables d'engendrer, soit en s'enclavant dans le vestibule laryngé, soit en s'engageant dans la bouche oesophagienne.

Les dysembryomes enclavés sont des tumeurs sessiles dont l'implantation se fait généralement sur une grande surface, aux dépens de la paroi latérale de l'oropharynx ou du nasopharynx. Les formations congénitales développées au niveau de la région sus-amygdalienne voussurent le voile, déforment le pilier antérieur et refoulent sou-

vent l'amygdale vers la ligne médiane. Les tumeurs enclavées dans le nasopharynx sont visibles sous le bord libre du voile; elles peuvent déplacer le pilier postérieur et déprimer le voile contre la base de la langue.

Les signes physiques fournis, soit par l'examen pharyngolaryngé, soit par la laryngoscopie directe, sont suffisamment éloquentes pour qu'il soit utile de demander le secours d'examens complémentaires et en particulier d'un examen radiographique. Néanmoins, celui-ci sera un appoint certain dans des formes cliniques un peu spéciales et, en particulier, dans le kyste congénital paralaryngé. Dans ce dernier cas, la tomographie de face sera hautement significative, par l'image caractéristique d'une bulle claire refoulant ou déformant l'épiglotte et la lumière dans la filière laryngée. On peut dire en définitive que dans la plupart des cas, le diagnostic positif repose essentiellement sur l'aspect de la tumeur elle-même observée à l'examen pharyngé ou en laryngoscopie.

Ce diagnostic positif étant ainsi établi, laisse peu de place au diagnostic différentiel. Cependant, il conviendra d'éliminer rapidement l'exceptionnel papillome pharyngien qui se présente lorsqu'il est isolé, sous forme d'une masse muriforme ou vineuse, souvent aplatie par les frottements de la déglutition et dont le siège se situe au niveau de l'amygdale palatine ou du voile.

Le fibrome naso-pharyngien, fibrome saignant de la puberté masculine, ne se rencontre pas chez le tout jeune enfant. Quant aux tumeurs malignes dérivant du tissu lymphoïde ou des éléments conjonctifs de soutien, elles restent exceptionnelles chez l'enfant et se développent au niveau de la loge amygdalienne ou de ses éléments de soutien.

Le sarcome fibroblastique siège plutôt sur l'amygdale palatine, il se présente comme une hypertrophie amygdalienne, le plus souvent unilatérale; il est rouge sombre, bosselant l'amygdale dont

la muqueuse n'est pas ulcérée, tout au moins au début de la maladie. L'absence de ganglions est classique.

Bien entendu, toute autre cause de dyspnée laryngée doit être rapidement éliminée: la laryngite aigüe oedémateuse, l'abcès rétropharyngé, le corps étranger toujours possible.

Bien d'autres diagnostics pourraient être encore discutés en se basant sur la seule symptomatologie fonctionnelle. En particulier, dans les premiers jours de la vie où l'examen rhino-laryngé s'avère très difficile, on doit en présence d'un tableau de gêne à la déglutition avec régurgitations s'accompagnant de crises de suffocation, se poser la question d'une anomalie congénitale de l'oesophage, d'une atrésie oesophagienne, d'une fistule oeso-respiratoire (sans oublier que ces malformations peuvent être associées à un dysembryome pharyngé) ou même encore, à un corps étranger de l'oesophage.

Seul l'examen radiologique complété par une oesophagoscopie et une bronchoscopie lèveront les doutes. On saura aussi éliminer devant un tableau d'obstruction rhino-pharyngée ou de gêne à la prise du biberon, l'atrésie choanale qui est loin d'être exceptionnelle. Enfin, pour terminer ce chapitre du diagnostic différentiel, nous rappellerons l'existence des kystes amygdaloïdes qui constituent, du fait de leur embryologie, de leur histologie, de leurs signes cliniques, de leur pronostic, une classe bien spéciale des tumeurs congénitales du cou. Ils sont définis par une structure tout à fait analogue à celle de l'amygdale palatine d'où leur nom proposé en 1905 par TERRIER et LECENE. Les kystes amygdaloïdes résultent d'une anomalie dans le développement embryonnaire de la deuxième fente branchiale. Le pincement endodermique de la paroi pharyngée primitive provoque le développement d'une formation kystique dont le siège anatomique définitif est variable, suivant le stade et le niveau où se fait l'inclusion.

Ces kystes amygdaloïdes se voient à tout âge, en général avant 30 ans. Ils sont d'apparence primitive et se présentent sous la forme d'une tuméfaction lisse et régulière, souvent molasse, pâteuse et mobile sur les plans profonds. Ils augmentent progressivement, mais très lentement de volume; l'infection en est la complication majeure. De pronostic bénin, ils pourraient très exceptionnellement évoluer vers la malignité. Ils évoquent avant tout l'adénite tuberculeuse mais posent le diagnostic de toute tumeur latérale du cou, depuis le lymphangiome kystique, jusqu'à l'anévrysme carotidien, en passant par les formations lipomateuses, fibromateuses, neuromateuses et les kystes dermoïdes et même hydatiques. En réalité, le diagnostic différentiel entre kyste amygdaloïde et dysembryome pharyngé, ne se pose que dans la forme très spéciale, selon BAILEY, où le kyste est interne, par rapport aux carotides et appliqué contre la paroi pharyngée. En définitive, c'est l'examen anatomo-pathologique qui emportera la conviction puisque, dans le kyste amygdaloïde, la paroi est constituée de 3 couches, une externe fibro-conjonctive, une interne représentée par un épithélium malpighien analogue au revêtement bucco pharyngé, une moyenne constituée par des tissus lymphoïdes.

Nous devons terminer ce bref rappel sur les kystes amygdaloïdes du cou en citant la thèse de BESSETTE, dans laquelle sont colligées des observations de Messieurs MOUNIER-KUHN, GIGNOUX, GAILLARD.

EVOLUTION

L'évolution des dysembryomes pharyngés dépend avant tout de leur localisation et de leur volume. Nous rappellerons que dans quelques cas, les troubles de la déglutition et surtout les crises de dyspnée, peuvent provoquer des accidents aigus; mais en dehors de ces accidents pouvant être gravissimes, il faut signaler la possibilité de récidives. C'est cette notion de récidue qui domine l'évolution des dysembryomes enclavés, comme notre observation (pers.) en apporte la preuve, puisque la tumeur s'est reproduite à deux reprises. Il n'en est pas de même des dysembryomes pédiculés auxquels la plupart des auteurs anatomo-pathologistes ou oto-rhino-laryngologistes accordent une fertilité limitée. Cependant, notre observation No 4, montre que la récidue d'une telle tumeur est également possible, obligeant à une nouvelle intervention.

Quant à la dégénérescence maligne de ces formations congénitales, elle paraît tout à fait exceptionnelle. Nous rapporterons, à ce propos, une observation de LEMARIEY qui concerne un dysembryome solide, para-laryngé :

Enfant P.... adressé au début de l'année 1950 pour un tirage progressif et des crises de dyspnée paroxystiques. L'examen direct révèle, au niveau du repli aryténo-épiglottique gauche et du bord de l'épiglotte, une tumeur de volume d'une olive, de coloration rouge sombre, basculant dans le larynx à l'inspiration et donnant au stylet une sensation fibrocartilagineuse.

Un nouvel examen pratiqué trois mois plus tard, ne montre aucun accroissement notable de la tumeur, éliminant ainsi le diagnostic éventuel de sarcome. Les parents reculent devant le traitement proposé : exérèse de la tumeur par les voies naturelles. Une rupture d'équilibre respiratoire, à l'occasion d'une laryngite grippale, nécessite, un an après, en province, une trachéotomie. L'enfant qui ne put jamais être décanulé pour des raisons d'ordre mécaniques,

succomba 2 ans plus tard.

Il s'agirait selon LEMARIEY, d'un exemple de dégénérescence sarcomateuse d'un dysembryome initialement bénin. Cependant, aucun examen histologique n'en apporte la preuve.

TRAITEMENT

Le traitement des dysembryomes pharyngés doit être envisagé sous un double aspect: celui des accidents aigus et celui de la formation congénitale elle-même. En cas de détresse respiratoire, il faudra parer au plus pressé, soit en agissant directement sur le dysembryome pharyngé et en pratiquant l'extraction, soit en faisant une trachéotomie.

La pédiculisation des dysembryomes pédiculés rend en effet leur extirpation radicale facile, après découverte de leur insertion. Mais à partir du moment où ce geste fait apparaître quelque risque et, surtout si le temps presse, mieux vaut se contenter de la trachéotomie classique, sous couvert d'une bronchoscopie préalable. Le traitement proprement dit du dysembryome pharyngé, consiste en son exérèse chirurgicale. Nous venons de dire la facilité avec laquelle on peut procéder à l'ablation d'un dysembryome pédiculé. Ce geste sera fait au serre-noeud, à la pince ou aux ciseaux. L'hémorragie est en général minime et la cicatrisation rapide et cela est aussi vrai pour les dysembryomes polypoïdes, que pour les dysembryomes kystiques. Il n'en est pas de même des dysembryomes enclavés qui posent des problèmes chirurgicaux parfois complexes.

Dans les dysembryomes kystiques paralaryngés, on devra éviter l'incision ou la ponction. La résection large de ce kyste sous contrôle de la laryngoscopie directe n'est pas simple, elle ne met pas à l'abri de récurrence. En cas de récurrence, il est alors préférable d'intervenir par voie externe; il en est de même pour les exceptions.

nels dysembryomes solides paralaryngés, qui ne sauraient être enlevés qu'un intervenant au grand jour, après pharyngotomie latérale. Par contre, les dysembryomes enclavés sus-amygdalo et rétrovéliques, ne posent pas de problème particulier dans leur exérèse chirurgicale, sauf dans quelques cas où la paroi de la tumeur, mal individualisée, n'offre pas un plan de clivage suffisant.

- Au terme de cette étude, apparaît avec évidence, le caractère protéimorphe des dysembryomes pharyngés qui réclament de la part du thérapeute, des attitudes fort différentes, suivant leurs différentes formes anatomo-cliniques.

C O N C L U S I O N S

1. Les dysembryomes pharyngés du nouveau-né et du jeune enfant méritent d'être mieux connus car ils peuvent provoquer des accès dyspnéiques graves nécessitant un traitement d'urgence.
2. A propos de quatre cas l'étude du problème etio-pathogénique de ces formations embryonnaires est reprise avec l'aide des documents antérieurement publiés.
3. Les formes anatomo-cliniques permettent d'individualiser des aspects très différents, en particulier des formes pédiculées et des formes enclavées.
4. Le diagnostic en est simple, il suffit de penser à cette possibilité de dysembryome pharyngé.
5. Le traitement est essentiellement chirurgical, il consiste en l'exérèse de la formation tumorale permettant ainsi l'examen anatomo-pathologique.

Le Président de la Thèse :
Professeur MOUNIER-KUHN

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 16 mars 1965

VU, le Doyen,
J.F. CIER

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université :
P. LOUIS

B I B L I O G R A P H I E

- ABELLO-ROSET (J.) Tumeur congénitale du pharynx. Acta-Otorino-laryng. ibero-amer., 1954, 5, No 1, p. 54-59 (Bibliographie)
- ARNOLD (J.) (1870) Virchows Arch. path. Anat., 50, 482
(1888) Virchows Arch. path. Anat., 111, 176
- AUBIN (A;) ESTIENNE ET MARCHAND Un cas de kyste juxta-tubulaire. Annale Oto-laryng., 1954, 71, No 11-12, p. 933-934
- BAUGH (C.D.) et O'DONOGHUE (R.F.) Tératome des amygdales causant une occlusion respiratoire chez un nouveau-né. Arch. Diseases Children, 1955, 30, No 152, p. 396-397
- BELLOCQ (Mme) et PERNOT Kystes paralaryngés. Revue française pédiatrie, 1933
- BESSETTE (G.) Contribution à l'étude des kystes amygdaloïdes du cou. Thèse Lyon 1960
- BLOCH (A.) et LEMOINE (J.) Kyste juxta-laryngé. Annales Oto-laryng., 1933, No 4, p. 476
- BODIAN (M.) and WHITE (L.L.R.) Neoplastic Diseases in Childhood. Gt. Ormond St. J., 4: 114, 1952
- BOLMAN (R.M.) Kyste palatin bilatéral d'origine branchiale. Amer. Journal Surg., 1946, 71, No 1, p. 96-97 (Bibliographie)
- BOSDEVEIX Contr. à l'étude des kystes branchiaux de la région latérale du cou. Annales mal. oreilles, nez, pharynx et larynx, 1929, 48, p. 826-842
- BOURGEOIS (R.) et FRANCK Le chordome malin du rhino-pharynx. Annales oto-laryng., 1954, 71, No 10, p. 755-769 (Bibliographie)
- BOUVET Kyste branchial latéro-laryngé en bouton de chemise. Thèse Paris, 1926

- BROWN KELLY (A.) (1918) J. Laryng., 33,65
- CALICETTI et SILIMBANI Sur les kystes du rhino-pharynx. O.R.L. Italiana, 1955, 23, fasc, 3, p. 223-240
- CHEVALLIER (C.M.F.) Contr. à l'étude anatomo-clinique des tumeurs pharyngées. Thèse Paris, juin 1952
- CONCA (G.) GULI (E.) SVILOKOS (N.) Considerazioni sui teratomi dell'orofaringe (epignati). Folia Hered. path. Milano 1959, 8/2, 95-113
- DESCLOUX Les polypes dermoïdes du pharynx. Thèse Paris, 1900
- DESNOS (J.) VIGNARD (J.) Trois observations de dysembryomes pharyngés du nourrisson. Ouest med., 1963, 16, 24, 1144-1146
- DESNOS (J.) VIGNARD (J.) Dysembryome de cavum chez un nourrisson. Ouest med., 1960, 13, 2, 59-60
- DUBOIS (F.) Dysembryome pharyngé du nouveau-né. (Séances des 15 et 22 février 1961). Mem. Acad. Chir. Paris, 1961, 87, 6-7, 232-234
- DUHAMEL Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Masson et Cie, édit. 1953
- EGGSTON (A.A.) et WOLFF (D.) Histo-pathology of the ear, nose and throat. 1 vol., 1080 pages, 1947, The Williams and Wilkins Company, Baltimore (v. particulièrement p. 323, 761, 813, à 816-1125).
- EHRICH (W.E.) Teratoid Parasites of the mouth. Ann. of Oral Surg., 31: 650, 1945
- EWING (J.) Neoplastic Diseases. W.B. Saunder Company, Philadelphia, 1, 1948
- FARRIAUX (J.P.) WALBAUM (R.) FOVET-POINGT (O.) Trouble de la déglutition à début néonatal. Presse med., 71, 13, 759-762, 1964
- FEVRE et HUGUENIN Malformationstumorales de l'enfance. Masson et Cie, édit.

- FOSTER (J.H.) Congenital dermoid Tumor of the Nasopharynx.
Ann. Otol., Rhinol et Laryngol., 53: 578, 1944
- FOXWELL (P.B.) et
KELHAM (B.M.) Les tumeurs tératoïdes du thino-pharynx.
Journ. of laryng. Otol., 1958, 72, No 8,
p. 647-657)Bibliographie)
- FURSTENBERG (A.C.) A Clinical and Pathological Study of Tumors
of the Nose, Pharynx and Mouth of Teratolo-
gical Origin. Trans. Amer. Laryngol. Assoc.,
55: 128. 1953
- GIGNOUX (M.) Dysembryome pharyngé. J. Franç. Oto-rhino-
MARTIN (H.) laryng. 1961, 10, 4, 561-563
BAPTISTE (Ch.)
- GOSEPATH (J.) (Considérations sur quelques tumeurs rares et
bénéfiques en ORL). Ueber einige im Hals-Na-
sen-Ohrenberein seltene gutartige Tumoren.
Z. laryng. Rhinol., 43, 9, 523-531, 1954
- HICKS (S.P.) Embryologie et pathologie des kystes des arcs
branchiaux, Surg. Chir. North Amer., 1953,
33, No 3, p. 619-625 (Bibliographie)
- HOLBOROW (C.A.) Un tératome simple du rhino-pharynx. Journ.
of laryng. Otol., 1958, 72, No 8, p. 671-672
- HOOGLAND Kyste du pavillon tubaire. Journal of laryng.
Otol., 1951, 65, p. 515-517
- HOWARTH (W.) Theratoid Tumor of the Naso pharynx. J. Laryn-
gol. and Otol., 53: 386, 1938
- JORDAN Unusual tumors of the Tonsil area. The Laryn-
goscope 1958, 68, p. 6
- KESSON (C.W.) Asphyxia Neonatorum Due to Nasopharyngeal
Teratoma. Arch. Dis. Childhood, 29: 254, 1954
- LEMARIEY (A.) 5 cas de malformation laryngées congénitales.
Annales oto-laryng., 1934, No 5, p. 379
- LEMARIEY (A;) et
SERGENT (H.) Les aspects endoscopiques du stridor laryngé
congénital. Annales oto-laryng. 1935, No 5,
p. 509-525
- LEMARIEY (A.) et
MULER (H.) Oto-rhino-laryngologie infantile. 1 vol.,
825 p., (Masson et Cie), Paris 1956

- LEMARIEY (A.)
MULER (H.) et
MAITRE
Dysembryome pharyngé. Annales oto-laryng.
1958, 75, No 12, p. 927-928
- LEMARIEY (A.) et
PAQUELIN (F.)
Les dysembryomes endopharyngés d'implantation
latérale. Ann. oto-laryng., Paris, 1960, 77,
12, 857-876
- MASSON (P.)
Tumeurs Humaines. 1 vol. (Maloine Ed.)
- MILLS (C.P.)
Un kyste branchiogénique du rhino-pharynx.
Journ. of laryng. Otol., 1959, 73, No 3,
p. 191-192
- MOATTI (L.)
Les fistules et les kystes congénitaux de la ré-
gion latérale du cou. Thèse Paris, 1929,
(Louis Arnette, Edit.)
- MORGAN (J.)
(un cas de polype dermoïde du pharynx et du
nasopharynx). J. Laryng., Lond., 78, 10,
965-968, 1964
- NICHOLSON (G.W. de P.)(1950) Studies on Tumor Formation, London
- OMBREDANNE (M.)
Deux cas de dysembryomes pharyngés. Soc.
Laryng. Hôp. Paris, 15 février 1960
- OMBREDANNE (M.)
PONCET (E.)
BEREZIN (A.)
Un nouveau cas de dysembryome pharyngé chez
un nouveau-né. (Soc. laryng. Hôp. Paris, 15
février 1962). Ann. Oto-laryng., Paris, 1962,
79, 7-8, 615-617.
- OPPIKOFE (E. Jr.)
(1932) Z. Laryng., thicol., 23, 250
- PETERSEN (H.)
A rare cyst of the pharynx. Acat Oto-Laryng.
Stockh., 1962, 54, 2, 154-158
- PONCET (R.)
MOULONGUET (H.)
Deux cas de dysembryomes pharyngés du nouveau-
né. Ann. Oto-laryng., Paris, 1960, 77, 10-11,
801 - 02
- SCHINDLER (M.)
HURWITZ (S.) et
GREENHOOD (H.)
Teratoid Tumor of the Nasopharynx in the new-
born. Ann. Otol., Rhinol. and Laryngol., 63:
887, 1954
- SCHWALBE (E.)
(1907) Die morphologie der missbildungen,
Jena, Vol. 2

- SCIUTO (G.) Considérations cliniques et histologiques sur les kystes du rhino-pharynx. Valsaba, 1958, 34, No 5, p. 233-242 (Bibliographie)
- SJOVALL (A.A.) Teratom, Operat Strax efter Fö delsen. Nordisk Medicin, 46: 1531, 1951
- TRUFFERT (P.) Les branchiomes du cou. Annales Mal. oreille, nez, pharynx et larynx, 1923, 42, No 1, p. 6 à 26
- TRUFFERT (P.) Tumeurs, fistules et kystes cervicaux d'origine branchiale. Gyn. Obst., 1956, 55, 2, p. 127-140
- VERGER (P.)
BERGER (M.) et
COLL Dysembryome latéro-pharyngé du nouveau-né, deux observations nouvelles. J. Med., Bordeaux, 141, 8, 1172, 1964
- DI VESTEA (D.) Valsalva, 13, 153
- WALKER (J.E.A.)
RIGUAL (J.R.) et
HOUGH (J.V.D.) Tératome of the Pharynx. Amer. Surg., 1963, 29, 3, 219-226
- WHEELER, SHAW et
CAWLEY Anomalies branchiales dans trois générations d'une même famille. Arch. of Derm., 1958, 77, No 6, p. 715-719 (Bibliographie)
- WILD ET KRUFILING Kyste du pavillon tubaire. Annales oto-laryng. 1953, 70, No 8-9, p. 503
- WILLEMOT (J.),
BODDAERT (J.) Tumeurs tératoïdes du voile du palais et du nasopharynx. Acta oto-rhino-laryng. Belg., 1962, 16, 2, 114-122

